

EFICACIA DE LA ACTIVIDAD FÍSICO-DEPORTIVA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA: una revisión sistemática.

EFFECTIVENESS OF PHYSICAL- SPORTS ACTIVITY IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS: a systematic review.

TRABAJO DE FIN DE GRADO

GRADO EN FISIOTERAPIA

Autora: Itxaso Soriano Magán

Tutora: Ruth Lagunas Fernández

1 Octubre 2018

DECLARACIÓN DE AUTORÍA Y ORIGINALIDAD DEL TRABAJO FIN DE GRADO

Por medio de la presente, yo *Itxaso Soriano Magán*, alumno/a del Grado en *Fisioterapia* de las Escuelas Universitarias Gimbernat-Cantabria, en relación con el Trabajo Fin de Grado (TFG) titulado *Eficacia de la actividad físico-deportiva en pacientes con Fibrosis Quística:una revisión sistemática*, declaro que es de mi autoría y original.

Asimismo, declaro que depositando este TFG y firmando el presente documento confirmo que:

- Este TFG es original y he citado las fuentes de información debidamente.
- La autoría del TFG es compartida alumno/a y director/a.
- Soy plenamente consciente de que no respetar estos extremos es objeto de sanción por el órgano civil competente, y asumo mi responsabilidad ante reclamaciones relacionadas con la violación de derechos de propiedad intelectual.

En Portugalete, a 1 de octubre del 2018.

Fdo.: Itxaso Soriano Magán.

ÍNDICE

LISTADO DE ABREVIATURAS/ ACRÓNIMOS.....	3
ABSTRACT/ RESUMEN.....	4
1. INTRODUCCIÓN.....	6
2. MATERIAL Y MÉTODOS.....	10
- Estrategias de búsqueda.....	11
- Tabla 1. Términos empleados y sus combinaciones en cada una de las bases de datos para la búsqueda sistemática.....	15
- Figura 1. Estrategia de búsqueda y selección de artículos más relevantes.....	16
- Criterios de inclusión.....	13
- Criterios de exclusión.....	13
- Evaluación metodológica.....	14
- Tabla 2. Evaluación metodológica de los estudios incluidos en la revisión: CASPe.....	17
3. RESULTADOS.....	17
- Características de los estudios.....	17
- Síntesis de los resultados.....	18
- Tabla 3. Resultados.....	25
4. DISCUSIÓN.....	30
5. CONCLUSIÓN.....	34
6. ANEXOS.....	35
7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	37

ABREVIATURAS/ACRÓNIMOS.

CASPe: “Critical Appraisal Skills Programme”, Programa de habilidades en lectura crítica.

CFTR: Regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística.

CFQ: “Cystic Fibrosis Questionnaire”, Cuestionario de calidad de vida específico para FQ.

EA: Entrenamiento aeróbico.

ECA: Ensayo clínico aleatorizado.

ECG: Electrocardiograma.

EF: Entrenamiento de fuerza.

FEF: Flujo respiratorio máximo.

FEV₁: Flujo espiratorio máximo en un segundo.

FVC: Capacidad vital forzada.

FQ: Fibrosis Quística.

GC: Grupo control.

GI: Grupo intervención.

HRQoL/CVRS: Calidad de vida relacionada con la salud y la enfermedad.

IMC: Índice de masa corporal.

IMT: Entrenamiento muscular inspiratorio.

IT: Entrenamiento interválico.

MWT: “Maintenance of Wakefulness test”, Test de la marcha de 6 minutos.

n: Número de participantes.

p: Intervalo de confianza.

P: Función pulmonar.

Plmáx: Fuerza muscular inspiratoria.

QPIT: Estimulación del sudor por iontoforesis por pilocarpina.

RM: Repetición máxima.

RV/VR: Volumen residual.

SEP: Programa de ejercicio estándar.

SF-36: “Medical Outcomes Study-36 Item Short-Form Health Survey”, Cuestionario de calidad de vida de alcance general

SpO₂: Oximetría de pulso.

TLC: Capacidad pulmonar total.

VAT: Umbral anaeróbico ventilatorio.

VO_{2máx}: Consumo máximo de oxígeno.

RESUMEN

Introducción: la FQ es la enfermedad genética pulmonar incurable más prevalente en la raza blanca. Es originada por mutaciones en el gen CFTR, localizado en células epiteliales del sistema respiratorio, páncreas y glándulas sudoríparas. Su principal causa de morbilidad es la destrucción crónica y progresiva de las vías respiratorias, produciendo signos y síntomas tales como: disminución del funcionamiento físico, acumulación de secreciones, decremento de la calidad de vida, tos, disnea de esfuerzo, acropaquias... Es indispensable la detección precoz, viable gracias a la prueba del sudor, así como su tratamiento mediante medicación, fisioterapia respiratoria y terapia física.

Objetivo: revisar la eficacia de la actividad físico-deportiva en pacientes con Fibrosis Quística.

Material y métodos: se realiza una búsqueda bibliográfica en las bases de datos PubMed, PEDro, Trip Medical Database y Dialnet. Mediante los criterios de inclusión y exclusión, fueron seleccionados finalmente 10 ECAs.

Resultados: los ensayos fueron realizados con un ratio de participantes de entre 14 y 76 y una edad mínima de 7 años. Todas las intervenciones llevadas a cabo en los ECAs, se engloban como actividad físico-deportiva, obteniendo finalmente diferentes métodos de tratamiento.

Conclusión: las intervenciones llevadas a cabo consiguen mejoras en ciertos aspectos de la patología, pero solo unas pocas se mantienen a medio plazo. Pacientes con mayor adhesión al tratamiento y más control por parte de evaluadores, obtenían mejores resultados, de modo que resulta indispensable. Un tratamiento con una presencia más notable de la actividad física, produciría mejoras más significativas en pacientes con Fibrosis Quística.

Palabras clave: “CF”, “cystic fibrosis”, “physical exercise”, “respiratory function”.

ABSTRACT

Introduction: CF is the most prevalent incurable lung disease in the white race. It is caused by mutations in the CFTR gene, located in epithelial cells of the respiratory system, pancreas and sweat glands. The destruction of the respiratory tract, is the main cause of morbidity and mortality, causing signs and symptoms such as: decreased physical functioning, accumulation of secretions, decreased quality of life, cough, dyspnea of effort, acropachies... It is essential to early detection, thanks to the sweat test, as well as the treatment through medication, respiratory physiotherapy and physical therapy.

Objective: to review the effectiveness of physical-sports activity in patients with Cystic Fibrosis.

Material and methods: a bibliographic search is performed in PubMed, PEDro, Trip Medical Database and Dialnet databases. Through the inclusion and exclusion criteria, 10 RCTs were finally selected.

Results: the trials were conducted with a ratio of participants between 14 and 76, and a minimum age of 7 years old. All the interventions carried out in the RCTs, were about physical-sports activity, finally obtaining different treatment methods.

Conclusion: the interventions achieve improvements in certain aspects of the pathology, but only a few remain in medium term. Patients with greater adherence to treatment and more control by evaluator, obtained better results, becoming essential. A treatment with more presence of physical activity, would produced more significant improvements in patients with Cysctic Fibrosis.

Keywords: *CF, cystic fibrosis, physical exercise, respiratory function.*

1. INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística es una enfermedad genética, crónica, autosómica y recesiva de las glándulas exocrinas, causada por mutaciones en el gen CFTR, localizado en varios órganos apicales. Además de esta localización, también se encuentra en las células epiteliales del sistema respiratorio, el páncreas y las glándulas sudoríparas. El funcionamiento defectuosos de la misma, provoca un compromiso multisistémico (por la alteración del transporte de cloro y sodio en las células secretoras del epitelio) manifestándose a nivel de diversos órganos y sistemas.⁽¹⁾

La destrucción crónica y progresiva de las vías respiratorias, es la causa principal de morbilidad y mortalidad en la Fibrosis Quística. Se caracteriza por una obstrucción ductal de las vías aéreas por disfunción del epitelio secretor, produciendo infecciones respiratorias crónicas (acumulación de secreción espesa y pegajosa en los pulmones, tubo digestivo y otras áreas del cuerpo). A medida que avanza la enfermedad, el funcionamiento físico decrece aumentando las limitaciones de los individuos que la padecen. Los tratamientos también se vuelven más agresivos e invasivos. A su vez, con estos deterioros en el estado de salud y aumento del tratamiento, se produce un gran decremento en la calidad de vida de la persona que lo padece.^(1,2)

La incidencia mundial estimada de FQ es de 1:2500/4000 recién nacidos vivos y la prevalencia de portadores sanos de la mutación es de 1:40, siendo una de las enfermedades genéticas más comunes. En cuanto al género, hay evidencia que sugiere que las mujeres con FQ tienen un pronóstico levemente peor, con una media de mortalidad 4 años menor que los hombres, causado por una implicación respiratoria más grave que los hombres y una menor tasa de supervivencia desde la adolescencia en adelante.^(2,3) Hay evidencia que sugiere que, más allá de esta edad, las tasas se equiparan, pero ellas mantienen una afección respiratoria más grave.^(2,3,4) Demko et al. descubrieron que la infección crónica de *Pseudomonas aeruginosa* en las mujeres se produjo en promedio de 1,7 años antes de la colonización en los hombres.^(2,4)

Está comprobado también que la condición afecta principalmente a aquellas personas con ascendencia europea, aunque la fibrosis quística ha sido reportada a todas las etnias y razas⁽⁶⁾, siendo esta la enfermedad genética incurable más frecuente en la raza blanca.

A pesar de todo, actualmente y gracias a los avances producidos en las dos últimas décadas, la FQ debe considerarse como una enfermedad severa cuyo curso evolutivo se

verá modificado favorablemente, si las intervenciones terapéuticas se realizan en el momento oportuno.⁽⁵⁾ Además, debido a la complejidad de la enfermedad, se aconseja que los pacientes sean tratados en unidades especializadas con equipos multidisciplinares, que cuenten con profesionales entrenados en su diagnóstico y seguimiento, pues esta circunstancia mejorará la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.⁽²⁾

Por ello, resulta necesario el diagnóstico temprano (programas de pesquisa neonatal), lo que permitirá al niño y su familia recibir las acciones médicas necesarias cuando la enfermedad todavía no ha producido daño o lesiones irreversibles.⁽⁷⁾

La prueba del sudor, a día de hoy, continúa siendo la herramienta más útil para el diagnóstico de FQ a partir de la presentación clínica, pero para poder realizarla hay que tener en cuenta una serie de manifestaciones fenotípicas que aparecen según la edad.⁽⁸⁾

El test del sudor consta de tres fases: estimulación del sudor por iontoforesis con pilocarpina (QPIT), recogida del sudor y análisis cuantitativo de la concentración de cloruros y sodios e interpretación bioquímica de los resultados.⁽⁹⁾

El Consenso Europeo establece “el diagnóstico de FQ clásica o típica en presencia de al menos una característica fenotípica junto con una concentración de cloro en sudor >60 mEq/l”. A su vez, los que entran dentro de esta clasificación pueden tener insuficiencia pancreática exocrina o suficiencia pancreática. En pacientes mayores se acepta como normal concentraciones menores a 40 mEq/l, límite de 40 a 59 mEq/l e indicio de FQ cifras >60 mEq/l.^(10,11,12) La enfermedad puede tener un curso grave con progresión rápida de los síntomas o un curso más leve con muy poco deterioro a lo largo del tiempo. Los pacientes con FQ no clásica o atípica, tienen un fenotipo de FQ en al menos un sistema orgánico y un nivel de cloruro de sudor normal <30 mEq/l y límite de 30 a

59 mmol/l. En estos pacientes, la confirmación del diagnóstico requiere la detección de la enfermedad que causa la mutación en cada gen CFTR o la cuantificación directa de la disfunción CFTR mediante la medición de la diferencia de potencial nasal. La que se define como no clásica, incluye los pacientes con afectación multiorgánica o de órgano único y la mayoría de estos pacientes tienen suficiencia pancreática exocrina y una enfermedad pulmonar más leve.^(11,13)

Las manifestaciones clínicas (tos crónica, tos intermitente y viscosa, disnea de esfuerzo) y los tratamientos asociados contribuyen en gran parte a la disminución de la calidad de vida de los pacientes.⁽¹³⁾ El tratamiento que reciben los pacientes es muy amplio, desde medicación (antibióticos, antiinflamatorios, medicamentos para disminuir la viscosidad de la mucosidad, broncodilatadores inhalados, enzimas pancreáticas...)⁽¹⁴⁾ hasta rehabilitación respiratoria, incluyendo el ejercicio físico, es aceptada por estos pacientes y la literatura científica enfatiza sus beneficios en términos de calidad de vida y bienestar emocional.^(13,14)

Las manifestaciones de la FQ son muy variables. Algunos pacientes, pueden tener todas las manifestaciones clásicas de la enfermedad desde la infancia y tener un pronóstico relativamente pobre, mientras que otros, tienen síntomas mucho más leves o incluso atípicos.⁽¹¹⁾

El curso natural de la FQ es un deterioro progresivo de la salud. A medida que avanza la enfermedad, las disminuciones en el funcionamiento físico se vuelven más evidentes y se imponen mayores limitaciones al individuo, junto con la gran invasividad y agresividad de los tratamientos. Paralelamente a estos deterioros en el estado de salud y en el aumento de los regímenes de tratamiento, se producen disminuciones en la CVRS.^(2,3)

Esta revisión nace de la necesidad de aunar la información más reciente sobre si existe eficacia de la actividad físico-deportiva en pacientes con Fibrosis Quística. A pesar de existir gran variedad de artículos sobre el tratamiento de esta patología con fármacos y a cerca de las posibles valoraciones a realizar mediante pruebas funcionales, a día de hoy no hay gran existencia de los mismos empleando como método de ensayo clínico la actividad físico-deportiva.

2. MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado una revisión sistemática de ensayos controlados aleatorizados (ECA) desde 2008 hasta 2018, en inglés y español, sobre la eficacia de la práctica deportiva en pacientes con FQ.

Para llevar a cabo esta revisión, se ha diseñado una estrategia de búsqueda en las bases de datos empleadas, en las que se han tenido en cuenta el uso de palabras clave y los criterios de inclusión y exclusión de los artículos relacionados.

Esta revisión fue llevada a cabo gracias a la búsqueda bibliográfica realizada desde diciembre de 2017 hasta agosto de 2018.

Los términos que se emplearon para la búsqueda de artículos fueron en su totalidad en inglés mediante MeSH que ayuda a dar con los mismos por su vocabulario controlado, algunos como “CF”, “*cystic fibrosis*”, “*CFTR protein*”, “*respiratory function*”, “*physical exercise*”.

1. Estrategias de búsqueda:

En diciembre de 2017 se realiza una búsqueda inicial en Medline acerca de la FQ introduciendo el término “cystic fibrosis”, en la que aparecen 48975 resultados. Posteriormente se introduce la palabra “exercise” obteniendo 1034 resultados. Por último, se introduce la palabra “physical” y se obtienen 534 resultados. En un inicio, para estas búsquedas no se aplica ningún filtro.

Búsqueda sistemática

Al concluir esta primera búsqueda, pasamos a una búsqueda sistemática en las siguientes bases de datos: Medline (a través de su herramienta de búsqueda PubMed), PEDro, DIALNET, SciELO (Scientific Electronic Library Online) y ENFISPO.

Se combinaron las palabras clave con los operadores booleanos AND, NOT y OR.

- Medline

La búsqueda inicial se realizó en Medline, a través del buscador de PubMed, para obtener la cantidad de artículos existentes sobre la eficacia de la práctica deportiva en pacientes con Fibrosis Quística. Al buscar el término “cystic fibrosis” se utilizó el tesoro “Mesh” (herramienta para obtener resultados sobre temas médicos) y se agregó a la cadena de búsqueda. Posteriormente, mediante el operador booleano “AND”, se introdujo el término “exercise” y por último, “physical”, quedando de la siguiente manera: “Cystic Fibrosis” [Mesh] AND “Exercise” AND “Physical”, y se obtuvieron 326 resultados. Se añadieron los filtros “randomized controlled trial” y “Language” (spanish/english), reduciendo así los resultados hasta obtener 28 artículos. Por último añadimos el filtro de fecha de publicación, incluyendo los publicados hasta 2008, y se redujeron los resultados a 18.

- Trip Medical Database

Utilizando los términos “cystic fibrosis physical exercise” se obtuvieron 1212 resultados, reducidos a 159 tras seleccionar únicamente los estudios controlados.

- PEDro

En la base de datos de Fisioterapia PEDro, haciendo una búsqueda avanzada con la combinación anterior y seleccionando únicamente los ensayos clínicos, obtuvimos 12 resultados.

También se buscó la combinación “cystic fibrosis fitness”, obteniendo 55 resultados, de los cuales únicamente 6 eran ensayos clínicos.

- Dialnet

Esta biblioteca de revistas nos proporcionó 10 resultados tras buscar “actividad física fibrosis quística”.

- SciELO

No se obtuvo ningún resultado combinando las anteriores palabras.

- ENFISPO

No se obtuvo ningún resultado combinando las anteriores palabras.

(Véase Tabla 1)

2. Criterios de inclusión

- Diseño del estudio: ECAs evaluados mediante escala CASPe (TABLA 3) y ECAs hayados en las bases de datos PubMed, PEDro, Trip Medical Database y Dialnet.
- Fecha de publicación: Estudios entre 2008 y 2018.
- Idioma: Estudios realizados tanto en inglés como en español.
- Participantes / Población de estudio: Hombres, mujeres mayores de 10 años diagnosticados de Fibrosis Quística.
- Intervención: Personas tratadas con actividad/ejercicio físico.
- Medición y resultados: Mediciones realizadas al principio y final del ensayo para valorar los posibles cambios.
- Calidad del ensayo clínico: Tras pasarles la escala CASPe, deberán obtener una puntuación igual o mayor que 6 para poder ser incluidos en esta revisión.

3. Criterios de exclusión

Se descartaron aquellos artículos que:

- Los pacientes no estuvieran diagnosticados de Fibrosis Quística o se valorase otra patología.
- Estudios que valorasen únicamente la calidad de vida.
- Estudios que usasen como única actividad física los test funcionales (ej: test de los 6 minutos).
- Estudios en los que se empleasen más terapias a parte de la actividad física.
- Estudios que no aportasen resultados claros o no tuviesen una valoración final.

- Estudios cuyo objetivo no fuese probar la mejora de la patología mediante actividad física.

(Véase Figura 1)

4. Evaluación metodológica

Todos los estudios fueron valorados mediante la escala CASPe (“Critical Appraisal Skills Programme España”) para así calcular su validez. Se utilizó un protocolo de 11 criterios. Empleamos como criterio de inclusión en esta revisión, que los artículos deben tener una puntuación mayor o igual a 5.

(Véase en Tabla 2)

Las tres primeras preguntas son “de eliminación”, y solo en el ensayo (24) no fue aleatoria la asignación de los pacientes. En los ECAs (23) y (23) los pacientes no fueron adecuadamente considerados hasta el final del estudio.

Las siguientes tres preguntas son “de detalle”. Los pacientes, los clínicos o el personal del estudio no se mantuvieron cegados en ninguno de los ensayos, excepto en el (15). En la mayoría de los ECAs no fueron similares los grupos al inicio del mismo (15,16,18,22-24). Y únicamente en los ensayos (17,19) los grupos no fueron tratados de igual modo (al margen de la intervención en el estudio).

La pregunta número 8 se centra en el intervalo de confianza en los ECAs, de los cuales el (15,21,22) era inferior al mismo.

Las tres últimas preguntas hacen referencia a la aplicación de los resultados de los estudios en nuestro medio de población y todos podrían ser aplicados salvo el (17). A

pesar de los resultados anteriores, todos los beneficios obtenidos en los ECAs escogidos, justifican los riesgos y costes de los mismos.

TABLA 1

BASES DE DATOS	PALABRAS CLAVE	COMBINACIONES
PubMed	1. Cystic Fibrosis	1 AND 2
Trip Medical Database	2. Exercise	1 AND 2 AND 3
PEDro	3. Physical	1 AND 4
Dialnet	4. Respiratory	1 AND 4 AND 2 AND 3
	Function	1 AND 5
	5. CFTR	1 AND 6
	6. Fitness	1 AND 7
	7. Training	1 AND 7 AND 2

***TABLA 1:** Recoge las diferentes bases de datos consultadas junto con los métodos empleados para la búsqueda de ECAs.*

FIGURA 1

FIGURA 1: Agrupa la búsqueda sistemática realizada, así como los motivos de exclusión de los artículos hallados.

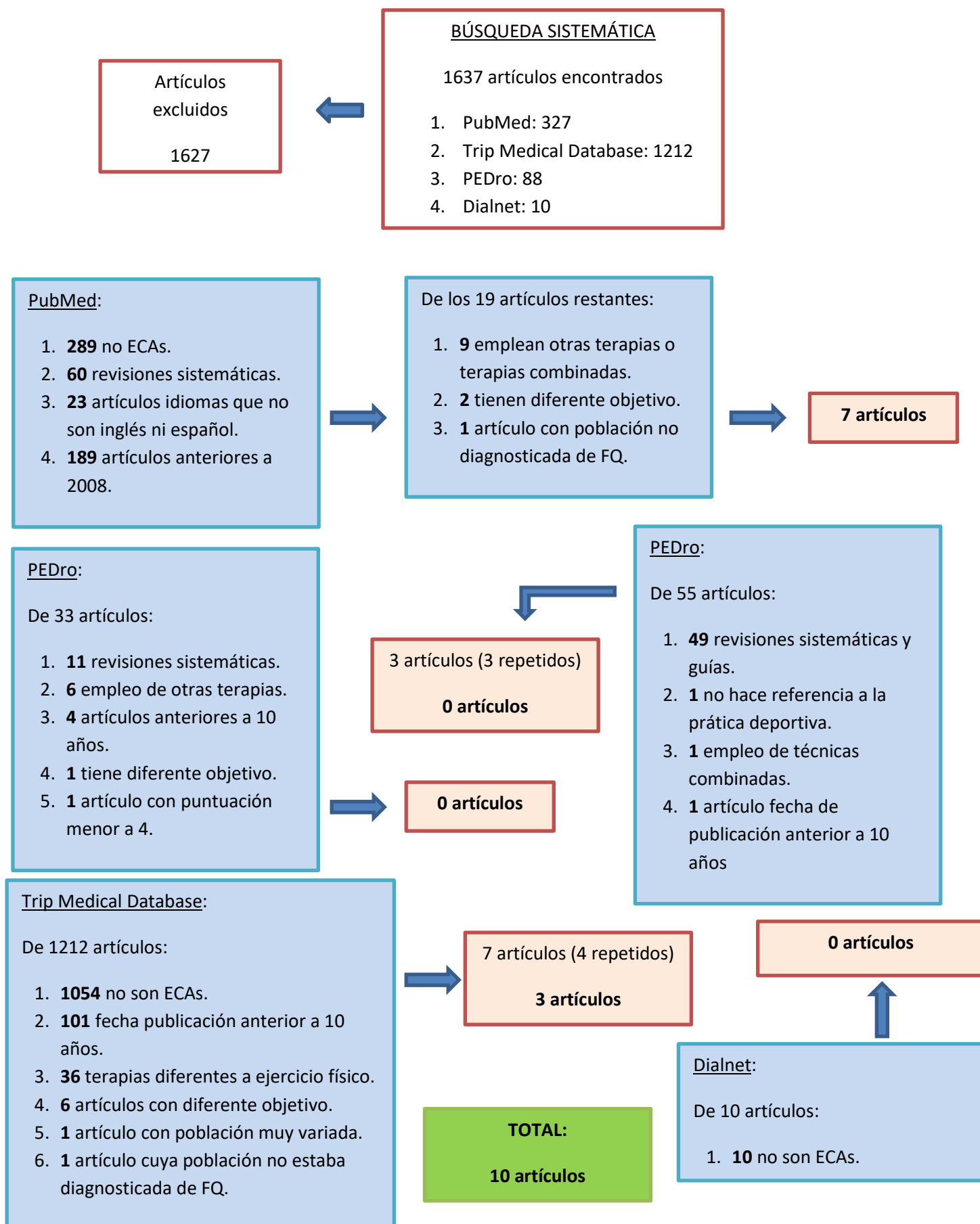


TABLA 2

ESTUDIO	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
(15)	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	8
(16)	SÍ	SÍ	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	9
(17)	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	8
(18)	SÍ	SÍ	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	9
(19)	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	8
(20)	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	10
(21)	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	8
(22)	SÍ	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	6
(23)	SÍ	SÍ	NO	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	8
(24)	SÍ	NO	SÍ	NO	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	8

TABLA 2: En esta tabla se analizan los ECAs seleccionados mediante la escala CASPe. Las cifras de la parte superior corresponden al número de preguntas, la puntuación por tanto se obtiene sobre 11 puntos.

3. RESULTADOS

El análisis de los 10 artículos seleccionados muestra los efectos y la importancia tanto a nivel clínico como en la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de Fibrosis Quística. Existen valoraciones, tratamientos y resultados muy dispares entre un estudio y otro.

1. Características de los resultados.

En todos los ECAs, como criterio principal de inclusión, se señala el diagnóstico de Fibrosis Quística. En la mayoría de ellos se especifica que además los sujetos no hubiesen sufrido síntomas de exacerbación en las últimas semanas o su estado no fuese estable^(15,17-22,24). Todos los artículos se realizaron con un mínimo de 14 participantes

⁽²¹⁾, consiguiendo alguno incluso llegar a los 76 ⁽²³⁾. En cuanto a la edad, el menor valor es de 7 años ^(15,22) y no se especifica el mayor de todos.

Hay algunos artículos que no distinguen entre hombre y mujeres ^(21,24), otros en los que los hombres son mayoría ^(15-17,20,22,23) y solo uno en el que hay mayor número de mujeres ⁽¹⁸⁾. En 7 de los 10 artículos seleccionados, se les pasó un cuestionario de calidad de vida (no fue en todos el mismo, posteriormente se detallará cual) ^(1-20,23).

Tal y como se menciona en la metodología, la intervención realizada en todos los estudios, está relacionada con la actividad físico-deportiva. Uno de ellos se centró más en la práctica de deportes (como pueden ser el fútbol, tenis, baloncesto...) ⁽¹⁵⁾, otros extraen los datos necesarios mediante actividad física (marcha/carrera en cinta rodante, trabajo de fuerza, stretching...) ^(16,17,19,-24) y uno solo los combina ⁽¹⁸⁾.

La duración de los estudios es muy variable, siendo el mínimo de tiempo de seguimiento de 3 días ⁽²¹⁾ y el máximo de 24 meses, puesto que en algunos se realizaba posteriormente un seguimiento ^(15,16,18), un periodo de “desentrenamiento” ⁽¹⁷⁾, o ambas a la vez ⁽²⁰⁾.

En todos los ensayos en los que participan menores, existe un consentimiento firmado por los tutores legales y los participantes.

2. Síntesis de los resultados (Vease tabla 4)

Hommerding PX. et al. 2015: Tiene como objetivo evaluar el efecto de un programa de ejercicio aeróbico, basado en pautas verbales y escritas, sobre la capacidad máxima de ejercicio empleando un test de ejercicio cardiopulmonar, test de calidad de vida y la práctica de ejercicio aeróbico autoinformada de niños y adolescentes con FQ.

Analizando los resultados, vieron que se había producido un aumento significativo ($p=0.01$) en la práctica de ejercicio físico en GI comparado con el GC. No había diferencias significativas en el resto de variables, tanto clínicas, como psicológicas o en la calidad de vida. Finalmente concluyeron que no había cambios significativos en ninguno de los dos grupos tras la intervención sobre la función pulmonar y capacidad física máxima (como en la FEV₁, FVC o pico de VO₂).

Kriemler S. et al. 2016: El objetivo principal de este ECA es determinar los efectos de un entrenamiento supervisado parcialmente o un programa de entrenamiento de fuerza supervisado (durante 6 meses), en comparación con ninguna intervención sobre FEV₁ en pacientes con FQ.

En los resultados se aprecia una mejora del FEV₁ y FVC en EA y EF en los meses 3, 6 y 12 comparando con el grupo CON_D. Además, el grupo EF mantuvo la mejora hasta el mes 24 ($p=0.0001$). Hubo un cambio de entre un 8-10% desde el inicio, pero se perdió en 18 meses sin entrenamiento.

La hiperinflación (RV/TLC), comparado con CON_{CH}, mejoró significativamente en AT y EF a los 6 meses, y para EF incluso a los 3 y 12 meses. Comparado con CON_D, ésta disminuyó a los 6 meses en EF.

En comparación con CON_{CH}, el efecto sobre el rendimiento aeróbico es estadísticamente significativo a los 6 meses para EF y EA, y a los 3 y 12 meses para EF. Comparado con CON_D, existen cambios significativos en el VO₂ para el grupo EA.

Todos los demás resultados secundarios, incluyendo composición corporal, actividad física media, moderada y vigorosa, y la potencia muscular (test de Wingate) no fueron significativamente diferentes entre grupos de cualquier evaluación.

Por todo lo anterior, según este estudio se pueden mejorar el FEV₁, FVC, hiperinflación y rendimiento deportivo.

Jansen I. 2012: El propósito del estudio es evaluar los efectos de un programa de 8 semanas de entrenamiento aeróbico y un circuito de fuerza combinado en niños hospitalizados (con FQ de gravedad baja a moderada y condición clínica estable) sobre el VO₂ máximo, fuerza muscular (5RM de press de banca, press de pierna y remo sentado), función pulmonar (capacidad vital forzada, volumen espiratorio forzado en 1s, peso, composición corporal y movilidad funcional) y calidad de vida. También determinaron los efectos de un programa de desentrenamiento de 4 semanas en los resultados antes mencionados.

El grupo de intervención alcanzó el 95.1% de promedio en cuanto a la adherencia al tratamiento, el VO₂_{máx} aumentó significativamente en 3.9 mL·kg⁻¹·min⁻¹ (p=0.0002) con el entrenamiento, mientras que disminuyó en el periodo de desentrenamiento en 3.4 mL·kg⁻¹·min⁻¹ (p=0.001). No se observaron cambios significativos durante el periodo de estudio del grupo control. Aunque también se observaron mejoras significativas después del periodo de entrenamiento para todas las pruebas de fuerza de 5RM, no disminuyeron significativamente después del periodo de desentrenamiento en el grupo de intervención. No encontraron ningún beneficio significativo en cualquiera de los resultados secundarios. Por todo esto, concluyen que un programa de entrenamiento aeróbico y un circuito de fuerza combinado a corto plazo, realizado en un entorno hospitalario, induce a importantes beneficios en la capacidad cardiorrespiratoria y fuerza muscular de los niños.

Hebestreit H. et al. 2010: Este estudio determinó los efectos de un programa de acondicionamiento físico de 6 meses sobre el volumen máximo de O₂ (resultado

primario) y otros marcadores de la actividad física, la antropometría, la función pulmonar y la calidad de vida 18 y 24 meses después de iniciar el programa.

La intervención indujo efectos positivos en el $\text{VO}_{2\text{máx}}$, con una diferencia desde el inicio hasta las evaluaciones de los meses 18 y 24, de $3.72 \text{ mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ ($p<0.01$). Se produjo un cambio en actividad física fuerte de $1.63 \text{ h}\cdot\text{semana}^{-1}$ ($p<0.05$), y de la carga de trabajo máxima de $0.37 \text{ W}\cdot\text{kg}^{-1}$ ($p<0.01$). La capacidad vital forzada se vio aumentada hasta 6.06 ($p<0.05$) y la salud percibida en 9.89 ($p<0.05$).

Por estos resultados, podemos pensar que un programa de acondicionamiento físico supervisado de forma parcial en el hogar, puede mejorar la condición física, la función pulmonar y la salud percibida tiempo después de que la intervención haya finalizado.

Rovedder PM. et al. 2014: El objetivo de este ECA es evaluar los efectos de un programa de ejercicios en el hogar, basado en el entrenamiento aeróbico y entrenamiento de fuerza muscular en pacientes con FQ durante un periodo de 3 meses.

El grupo de intervención presentó un aumento significativo de la fuerza muscular en miembros superiores en la prueba de 1RM. No hubo diferencias significativas entre las puntuaciones de calidad de vida general y las específicas para FQ, ni en el test de la caminata de 6 minutos.

Por tanto, se concluyó que el estudio demostró que un programa de ejercicios en el hogar tiene efectos positivos en pacientes adultos con FQ, incluida la ganancia de fuerza muscular en miembros superiores. No hubo aumento a la tolerancia al ejercicio físico ni mejoría en la calidad de vida.

Santana-Sosa. et al. 2013: El propósito de este estudio fue evaluar los efectos de 8 semanas de ejercicio combinado de trabajo de resistencia junto con trabajo aeróbico, y

entrenamiento muscular inspiratorio (IMT) en el volumen pulmonar, fuerza muscular inspiratoria ($Pl_{\text{máx}}$) y estado cardiorrespiratorio ($VO_{2\text{máx}}$). Como resultados secundarios destacan la fuerza muscular dinámica, la composición corporal y la calidad de vida en el paciente pediátrico (6-17 años). También determinaron los efectos de un programa de desentrenamiento.

Hubo una alta adherencia al tratamiento (97.5%), así como una interacción significativa para el efecto de $Pl_{\text{máx}}$, $VO_{2\text{máx}}$ y las 5RM (todo $p < 0.001$) y también para el porcentaje de grasa ($p < 0.023$) y porcentaje libre de grasa ($p = 0.001$). Todo lo anterior, con el entrenamiento ejerciendo un significativo efecto beneficioso solo en el grupo de intervención. Las mejoras se mantuvieron en el periodo de desentrenamiento para $Pl_{\text{máx}}$ y 5RM en press de pierna.

Por lo anterior, concluyeron que el entrenamiento a corto plazo (8 semanas) indujo beneficios importantes en fenotipos de salud en pacientes pediátricos con FQ, y que el IMT es una intervención fácilmente aplicable que podría ser incluida, junto con entrenamiento de ejercicio supervisado, en la atención estándar de estos pacientes.

Dwyer TJ. et al. 2011: El propósito de este estudio es comparar ventilación, respiración, flujo y propiedades del esputo después de correr en tapiz rodante y de ejercicio en bicicleta, con la respiración en reposo.

La facilidad de expectoración mejoró después del ejercicio ($p = 0.026$). La ventilación y el flujo respiratorio fueron significativamente más altos durante el ejercicio en tapiz rodante y en bicicleta, en comparación con el grupo control.

El contenido de sólidos en el esputo no cambió después de estas dos intervenciones, pero hubo una disminución significativamente mayor en la impedancia mecánica del mismo, después del ejercicio en cinta rodante en comparación con el grupo control.

Los autores concluyen que la mejoría en la facilidad de expectoración después del ejercicio puede deberse a la mayor ventilación y flujo respiratorio. Las reducciones de la impedancia mecánica del esputo con el ejercicio en cinta rodante puede deberse a las oscilaciones del tronco asociadas a la marcha.

Schindel CS. et al. 2015: Este ECA tiene como objetivo evaluar los cambios posturales y la distribución de las presiones plantares en pacientes con FQ. También buscan evaluar los efectos de una guía educativa para la actividad física en la postura corporal en niños y adolescentes con esta patología.

La intervención causó ($p < 0.05$) una disminución de la lordosis cervical, cifosis torácica, lordosis lumbar, distancia lateral del tórax y protusión abdominal, así como en la presión baropodométrica media y el área de contacto.

Los autores concluyen que los niños y adolescentes con FQ presentan cambios posturales en comparación con individuos sanos y que la guía educativa para la práctica de ejercicio, ayudó a mejorar la postura, evitando al progresión de algunos trastornos posturales.

Hebestreih H. et al. 2014: El objetivo de este estudio es determinar las relaciones transversales y longitudinales entre CVRS, actividad física y estado físico en pacientes con FQ.

La captación máxima de oxígeno se relacionó positivamente con 7 de 13 escalas transversales. La potencia muscular y la potencia aeróbica máxima se relacionaron positivamente con 4 escalas cada una. Los cambios en las puntuaciones CVRS se relacionaron directa y significativamente con los cambios en la actividad informada, potencia aeróbica máxima y consumo máximo de oxígeno en 3 escalas. Se produjo un aumento de FEV1 en mujeres frente a hombres, pese a que los hombres invertían más

horas ($p<0.05$), y mayor fuerza muscular hombres frente a mujeres de casi 2 puntos ($p<0.001$).

Por tanto, la CVRS se asoció con la condición física, especialmente con la aptitud aeróbica, y en menos medida con la actividad física relatada. Estos hallazgos subrayan la importancia de la aptitud física para la CVRS en la FQ y brindan una justificación adicional para las pruebas de ejercicio en esta población.

Gruber W. et al. 2013: Los objetivos del estudio fueron investigar los efectos del entrenamiento interválico sobre la función pulmonar y la absorción de oxígeno al máximo rendimiento y umbral anaeróbico ventilatorio en pacientes con fibrosis quística que no pudieron participar en un programa de ejercicio estándar.

La función pulmonar en ambos grupos se mantuvo sin cambios. $VO_{2\text{máx}}$ y PVAT aumentaron en ambos grupos ($p<0.05$). Sin embargo, solo después de la SEP, se encontró un aumento en la función pulmonar máxima ($p<0.05$) y solo después del IT se encontró un valor mayor de la $VO_{2\text{máx}}$ ($p<0.05$). Comparando con SEP, IT, mejoró la capacidad de ejercicio submáximo en mayor medida, mientras que la capacidad de respuesta en el rendimiento máximo fue mayor en SEP.

Esto parece indicar un potencial específico de IT para las adaptaciones musculares periféricas positivas a pesar de la disminución del potencial de mejoría pulmonar. IT representa un régimen de entrenamiento alternativo, efectivo y seguro con pacientes con FQ y enfermedad pulmonar severa, con un potencial mayor que el SEP.

TABLA 4

Autor y año	Muestra	Tipo estudio	Intervención	Herramientas de valoración / Variables	Resultados
Hommerding PX. et al. 2015	n=34 (2grupos) Niños con FQ entre 7-20 años	ECA	Manual con ejercicios aeróbicos, instrucciones sobre stretching. 2 veces/semana, 20 minutos.	Ergoespirometría, CVRS, medición antropométrica, espirometría, escala de Borg. FVC, FEV, altura, peso, FEF SpO ₂ , VO ₂ , actividad física, tiempo en cinta rodante, velocidad, pulsaciones, disnea, pliegue tricipital, circunferencia brazo, IMC.	Aumento significativo en la práctica de e.físico (p=0.01). No hay diferencias significativas en el resto de variables (p>0.12). No hay cambios significativos en ninguno de los grupos sobre la función pulmonar y capacidad física máxima.
Kriemler S. et al. 2016	n=39 (4grupos, 2 control, 2 intervención) Participantes entre 16-27 años con FQ.	ECA	3 entrenamientos semanales, 30-45 minutos durante los 6 primeros meses de estudio. Grupo EF, trabajo de fuerza. Grupo EA, actividad física al 65% VO ₂ .	Antropometría, función pulmonar, test de Wingate, test incremental en cicloergometro, CVRS. FEV ₁ , VO ₂ , FVC, RV/TLV, rendimiento deportivo.	Mejora FEV ₁ y FVC (EF p<0.01/ EA p<0.01). Cambio 8-10% desde el inicio pero se perdió en 18 meses sin entrenamiento. RV/TLV mejora a los 6 meses (p<0.001). Rendimiento aeróbico mejora a los 6 meses (p<0.001). VO ₂ mejora para grupo EA (p<0.001).

Jansen I. 2012	n=22 (2grupos). Participantes 5-15 años hospitalizados con FQ de gravedad baja a moderada y condición clínica estable.	ECA	Programa de entrenamiento combinado de 8 semanas con máquinas para trabajo de fuerza (3 circuitos, 11 ejercicios, 12-15 repeticiones al 40% 5RM al iniciar estudio, 60% al finalizar) y cicloergómetro para entrenamiento aeróbico (20-40mins) + 4 semanas periodo de desentrenamiento.	VO ₂ máximo, fuerza muscular (5RM press de banca, press de pierna y remo sentado), función pulmonar (FVC, FEV ₁ , peso, composición corporal y movilidad funcional) y CVRS.	95.1% adherencia al tratamiento. VO ₂ máx aumento 3.9 mL·kg ⁻¹ ·min ⁻¹ (p=0.002) pero disminuyó en periodo de desentrenamiento en 3.4 mL·kg ⁻¹ ·min ⁻¹ (p=0.001). Mejora significativa después del periodo de estudio en todas las pruebas de fuerza de 5RM (p<0.001)
Hebestreit H. et al. 2010	n=38 (2 grupos). Participantes entre 12-40 años diagnosticados de FQ.	ECA	Aumento en 3 horas semanales de los deportes practicados habitualmente, durante 6 meses. Se atendió a los participantes a los 3, 6, 12, 18 y 24 meses.	VO ₂ máximo, antropometría, función pulmonar, CVRS (CFQ-14+), FEV ₁ , FVC, RV/TLC, carga de trabajo máxima (W _{máx}).	Aumento del VO ₂ máx de inicio a los meses 18 y 24 de 3.72 mL·kg ⁻¹ ·min ⁻¹ (p<0.01), actividad física fuerte de 1.63 h·semana ⁻¹ (p<0.05) carga de trabajo máxima 0.37 W·kg ⁻¹ (p<0.01), capacidad vital forzada de 6.06 (p<0.05) y una salud percibida de 9.89 (p<0.05).

Rovedder PM. et al. 2014	n= 41 Participantes >16 años diagnosticados de FQ.	ECA	Entrenamiento aeróbico y entrenamiento de fuerza muscular diario durante 3 meses. Guía orientación impresa, copias del protocolo de ejercicio de fortalecimiento muscular y demostración práctica sobre el desempeño adecuado de cada ejercicio.	6' MWT, 1RM, espirometría y CVRS (CFQ y SF-36). FEV ₁ , FVC, SpO ₂ , escala de Borg, IMC, actividad física.	Aumento significativo de la fuerza muscular en miembros superiores en 1RM (p<0.029). No diferencias significativas entre puntuaciones de calidad de vida general y específica en FQ, ni en el 6' MWT (p=0.643).
Santana-Sosa. et al. 2013	n= 20 Participantes pediátricos de entre 6-17 años diagnosticados de FQ, residentes en Madrid.	ECA	Programa combinado (IMT 2 sesiones diarias), ejercicios aeróbicos y de fuerza (3 días por semana) durante 8 semanas. Desentrenamiento de 4 semanas. Evaluados al inicio, final del periodo de entrenamiento y final del desentrenamiento.	Espirometría (VO _{2máx}), Pl _{máx} , volumen pulmonar. FVC, FEV ₁ Fuerza muscular dinámica (5RM), composición corporal, calidad de vida del paciente pediátrico (CFQ-R)	Alta adherencia al tratamiento (97.5%), interacción significativa para el efecto de Pl _{máx} , VO _{2máx} y 5RM (en todos p<0.001). Disminución del porcentaje de grasa (p<0.023) y porcentaje libre de grasa (p=0.001). Efecto se mantuvo en el periodo de desentrenamiento para Pl _{máx} y 5RM en press de pierna.

Dwyer TJ. et al. 2011	n= 14 Participantes entre 18-44 años diagnosticados de FQ.	ECA	Estudio de 3 días realizando trabajo en cinta de correr y cicloergómetro al 60% del $VO_{2\text{máx}}$.	Ventilación y flujo respiratorio durante 20' de respiración en reposo, ejercicio en tapiz rodante y ejercicio cíclico y facilidad/propiedades de expectoración . IMC, FEV_1 , RV/TLC, VO_2 (en tapiz rodante y cicloergómetro), tos.	Facilidad de expectoración mejoró después del ejercicio ($p=0.0026$). Ventilación y flujo no fueron significativamente más altos ($p=0.12$ tapiz rodante, $p=0.13$ cicloergómetro). No cambios contenido sólido en el esputo pero si disminución de la impedancia mecánica del mismo.
Schindel CS. et al. 2015	n= 34 en fase I. n= 34 en fase II. Participantes entre 7-20 años.	ECA	Manual con instrucciones para ejercicio aeróbico (natación, correr, andar, saltar a la cuerda u otras actividades que les interesasen) y estiramientos. 3 veces/semana, 20 minutos y estiramientos 2 veces 20 segundos cada uno.	Fase II: espirometría, expectoración, antropometría, valoración postural y baropometría, función pulmonar. FEV_1 , FVC, índice de Tiffenau (FEV_1/FVC), FEF	Reducción de la lordosis cervical ($p=0.0003$), cifosis torácica ($p=0.01$), lordosis lumbar ($p=0.05$), disminución del diámetro del tórax ($p=0.01$), disminución de la protusión abdominal ($p=0.04$), disminución de la presión baropodométrica ($p=0.001$) y mejora del contacto del pie ($p=0.01$). No diferencias en FEV_1 .

Hebestreih H. et al. 2014	n=71 Participantes > 12 años. División 2 grupos (G1 en Alemania, G2 en Suiza), subdivisión en 2 más, grupo control y grupo intervención. Este último subdividido en 3 grupos (EF, EA y grupo control)	ECA	Intervención de ejercicio multicéntrico durante 4 meses, y 6 meses más de seguimiento. Aumento de su actividad física en 3 veces/semana 30 minutos. Entrenamiento de fuerza supervisado (cuerpo completo 1 serie de cada ejercicio, 15 repeticiones) o entrenamiento aeróbico en cicloergómetro al 65% de $VO_{2máx}$.	Espirometría, cicloergómetro, HRQoL. Composición corporal, función pulmonar (FEV_1), actividad física, altura, peso, masa muscular, IMC, fuerza muscular a corto plazo, $VO_{2máx}$ y potencia aeróbica.	La captación de oxígeno se relacionó positivamente con 7 de 13 escalas transversales. La potencia muscular y aeróbica máxima se relacionaron positivamente con 4 escalas cada una. Los cambios en las puntuaciones de CVRS relación directa y significativa con los cambios en la actividad informada, potencia aeróbica máxima y consumo máximo de oxígeno. Aumento de FEV_1 en mujeres frente a hombres, pese a que los hombres invertían más horas ($p<0.05$), mayor fuerza muscular hombres frente a mujeres de casi 2 puntos ($p<0.001$).
----------------------------------	---	-----	---	---	--

Gruber W. et al. 2014	n= 43 Media de edad 26.4 ±9.9	ECA	Grupo 1: 20 minutos de IT 5 días/semana. Grupo 2: 45 minutos de SEP 5 días/semana.	Capacidad pulmonar, capacidad de ejercicio (mediante un test incremental), altura, peso corporal, ECG. SpO ₂ , ritmo cardíaco, VO ₂ máx, PVAT, IMC	Función pulmonar en ambos grupos sin cambios (p=0.088). VO ₂ máx y PVAT aumentaron en ambos grupos (p<0.05). IT mejoró la capacidad de ejercicio submáximo en mayor medida. Capacidad de respuesta en el rendimiento máximo fue mayor en SEP.
------------------------------	----------------------------------	-----	---	---	--

TABLA 4: Esta tabla recoge los resultados de cada ECA. En estos 10 estudios se compara: la muestra, tipo de estudio, tipo de intervención, herramientas de valoración/variables, resultados.

4. DISCUSIÓN

El objetivo de esta revisión es reunir todos los datos posibles a cerca de la eficacia de la actividad físico-deportiva en pacientes con Fibrosis Quística.

Por ello, se realizó una búsqueda sistemática de los artículos disponibles sobre este tema y mediante las palabras clave y los criterios de inclusión y exclusión, se obtuvieron 10 ensayos clínicos aleatorizados de diferentes bases de datos como son Medline^(15-18,22-24) (mediante su buscador PubMed), PEDro (se excluyeron los seleccionados por estar repetidos), y Trip Medical Database⁽¹⁹⁻²¹⁾.

Aparecieron dificultades a la hora de encontrar ECAs que únicamente empleasen la actividad física como terapia de intervención en sus participantes (a parte de su terapia habitual), y sobre todo que fuesen actuales, puesto que la mayoría datan anteriores a 2008.

Es interesante la falta de artículos comparando los resultados obtenidos entre hombres y mujeres⁽²³⁾, puesto que el género femenino muestra un pronóstico peor y una tasa de supervivencia menor al masculino. La búsqueda resulta nula respecto a la comparativa entre grupos sobre el IMC. Y aún es más destacable la nulidad a la hora de especificar la raza a la que pertenecen los participantes, puesto que como se ha mencionado anteriormente, esta variable es un indicativo de la prevalencia de la enfermedad.

El seguimiento a largo plazo de los participantes es escaso, siendo el artículo de Kriemler, S et. al el que mayor tiempo de estudio realizó (24 meses), y a esto se le suma que algunos de ellos se realizan en periodos muy cortos de tiempo⁽²¹⁾.

Las intervenciones realizadas en los ensayos, son variadas y en algunos casos combinadas entre ellas, en vez de ser analizadas por separado. Se hayan dos combinaciones diferentes, una de ellas combina el trabajo de fuerza con el entrenamiento aeróbico^(17,19,20) y la otra el trabajo aeróbico con los estiramientos^(15,22). A su vez, también se distribuyen los grupos de forma diferenciada^(16,23,24) y en otro de los casos, solo se trabaja con el ejercicio aeróbico^(18,21).

Centrándonos en la metodología, Orenstein et al⁽²⁵⁾ llevó a cabo un ECA con 67 participantes de entre 8-18 años, dividiéndolos en grupos para realizar entrenamientos aeróbicos o de fuerza del miembro superior y fueron reevaluados tras 6 meses y 1 año, encontrando de esta manera un aumento de la fuerza muscular y de la tolerancia al ejercicio físico. Como en algunos de los ensayos⁽¹⁵⁾ el tiempo de reevaluación tras la

intervención fue menor, no se detectaron cambios en los parámetros que medían la adaptación a la actividad física.

La necesidad de reducir en número de población en el estudio⁽¹⁶⁾, produce un debilitamiento en la intervención y los posteriores resultados. La aparición de una mutación (3905insT) en el gen de FQ que se asocia a un fenotipo severo, es una de las causas de esta reducción⁽²⁶⁾, de modo que un aumento de rigor en los criterios de exclusión podría disminuir este problema.

La falta de compromiso por parte de los participantes (sobre todo del grupo control), dificulta la recogida y posterior comparación de los datos, y por consiguiente, algunos de gran interés y valor en el estudio, se tuvieron que apartar⁽¹⁶⁾.

Realizar las evaluaciones en estaciones del año diferentes puede ser un factor claro de sesgo, puesto que se ha comprobado⁽²⁷⁾ que en invierno es cuando hay mayores problemas de salud.

Diferencias notables en cuanto al IMC de los pacientes por una pobre alimentación, está asociado a una mayor mortalidad en personas diagnosticadas de FQ⁽²⁸⁾, así es que si durante el estudio se ha producido una diferencia en este dato, sería interesante realizar una “llamada de atención” al paciente y evitar de esta forma un deterioro en su estado de salud.

Según algunos autores, la importancia de un aumento en la fuerza muscular en pacientes con FQ, está directamente relacionado con una mejora en la tolerancia al ejercicio en estos pacientes⁽²⁹⁾ y se puede ver reflejado en los resultados de estos artículos⁽¹⁷⁾. También es destacable que los resultados sobre la ganancia de fuerza de miembros superiores con respecto a miembros inferiores es mayor. Se puede interpretar por la diferencia de tamaño de los músculos que componen cada uno de ellos, es decir, la

ganancia de trofismo de las fibras de un músculo perteneciente al miembro superior, será mayor y más rápida respecto a las del miembro inferior⁽³⁰⁾.

Se ha comprobado que una mejora de la condición física, produce puntuaciones más altas en los cuestionarios de calidad de vida⁽²³⁾ y aun así no son muchos los estudios que los incorporan como método de evaluación complementario a las pruebas de función pulmonar, por ejemplo⁽³¹⁾.

En cuanto a la expectoración, está demostrado⁽³²⁻³⁴⁾ que la percusión manual y la presión espiratoria positiva, no mejoran el flujo de las vías respiratorias, por lo tanto, la comparación de estas técnicas con la actividad física, no produce una inclinación de la balanza a favor de esta intervención, y eso hace que la actividad física parta con ventaja⁽²¹⁾.

Aparecieron ciertas limitaciones en la realización de esta revisión. Para comenzar, solo fueron incluidos en la misma estudios clínicos aleatorizados y controlados, publicados en los últimos 10 años, y a pesar de haber artículos con gran interés para este estudio, no se pudieron recoger. Como criterio de inclusión se seleccionó también el idioma, obteniendo así solo resultados en castellano e inglés y perdiendo algún artículo en francés muy apropiado. Es destacable la importancia de la selección de artículos en los que la intervención a realizar fuese únicamente la actividad físico-deportiva, puesto que si hubiesemos aceptado artículos que combinaran esta intervención con alguna otra (como la fisioterapia), los resultados no serían claros respecto a cuál es realmente la terapia que ha conseguido la mejora (en caso de que la hubiese).

El uso de la escala CASPe para valorar de manera objetiva los ECAs, permite obtener artículos de gran calidad metodológica, por ello, solo fueron aceptados los que tras

responder a las pregunta, recibiesen una puntuación mayor o igual a 6, y todos excepto uno⁽²²⁾ se encuentran en el 8 y por encima de él.

5. CONCLUSIÓN

Existe gran variedad de resultados para un mismo tipo de intervención. Aun así, no hay notable evidencia científica sobre la eficacia de la actividad físico-deportiva en la Fibrosis Quística a largo plazo o incluso mantenida en un periodo mayor a 2 años. Se manifiesta mejoría en ciertos aspectos como son: la calidad de vida, el aclaramiento mucociliar de las vías aéreas, la postura y algunas variables de la función pulmonar dependiendo del tipo de intervención.

Una mayor adherencia al tratamiento resulta indispensable para promover esta mejora. Se aprecia un aumento muy considerable en aquellos estudios en los que los participantes estaban sometidos a un control continuo o marcado por parte de los investigadores. Concluyendo que, si a la hora de realizar actividad física, los pacientes la realizasen acompañados por un instructor o bien en grupo, se produciría un aumento de la práctica deportiva y con ello una mejora en los aspectos valorados.

Así mismo, si se realizasen evaluaciones periódicas del IMC, se podría evitar el deterioro de la salud que causa una disminución de este índice, por la mala nutrición debida a la enfermedad.

De cara a futuros ensayos, si se hiciesen distinciones entre los diferentes IMCs de los participantes, así como un aumento del número de ECAs que comparen hombres y mujeres, podrían encontrarse datos muy relevantes, puesto que el género y el IMC son dos variables a tener muy en cuenta en esta patología y que tras la búsqueda de artículos

para esta revisión, ha quedado plasmado que a penas se tienen en consideración, tratándolos como un dato general más. Siguiendo por esta línea, en ninguno de los artículos hayados se especifica la raza de los participantes, siendo la FQ la enfermedad genética incurable más frecuente en la raza blanca.

Se comprobó también por los datos obtenidos, que un estudio más prolongado en el tiempo, podría ayudar a confirmar si de ese modo, se produce un aumento de la fuerza en los miembros inferiores favoreciendo la actividad física del paciente, y si además, los resultados positivos se pueden mantener más allá de dos años. Obteniendo por consiguiente, una mejora de la salud.

6. ANEXOS

ESCALA DE BORG⁽³⁵⁾:

Es un método subjetivo que asocia el esfuerzo percibido con un número para así determinar la intensidad del ejercicio físico. Se valora la disnea de la persona en una escala del 0 a 10, donde 0 es ningún ahogo y 10 ahogo máximo.

ESCALA CFQR14+⁽³⁶⁾:

El CFQ es un cuestionario de CVRS diseñado para pacientes con FQ. Presenta varias versiones, tanto para niños, padres de niños, adolescentes y adultos mayores de 14 años (CFQR14+). Este en concreto, consta de 50 ítems estructurados en 12 dominios que a su vez, se dividen en 6 más, y que valoran aspectos generales de la CVRS como son: la capacidad física, limitaciones de rol, vitalidad, percepción de la salud, estado emocional, aislamiento social. En cuanto a aspectos específicos de la FQ encontramos:

imagen corporal, problemas con la alimentación, carga de tratamiento, problemas de peso, síntomas respiratorios y síntomas digestivos.

Las puntuaciones van de 0 a 100, siendo una puntuación mayor la que se asocia a mejor calidad de vida.

GUÍA CASPe:

GUÍA CASPe:

1. ¿Se orienta el ensayo a una pregunta claramente definida?
2. ¿Fue aleatoria la asignación de los pacientes a los tratamientos?
3. ¿Fueron adecuadamente considerados hasta el final del estudio todos los pacientes que entraron en él?
4. ¿Se mantuvo el cegamiento a pacientes, clínicos y personal de estudio?
5. ¿Fueron similares los grupos al comienzo del ensayo?
6. Al margen de la intervención en estudio, ¿los grupos fueron tratados de igual modo?
7. ¿Es muy grande el efecto del tratamiento?
8. ¿Cuál es la precisión de este efecto?
9. ¿Pueden aplicarse estos resultados en tu medio de población local?
10. ¿Se tuvieron en cuenta todos los resultados de importancia clínica?
11. ¿Los beneficios a obtener justifican los riesgos y los costes?

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *The Journal of Pediatrics*. agosto de 2008;153(2):S4-14.
2. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *Journal of Cystic Fibrosis*. diciembre de 2003;2(4):206-13.
3. Ernst MM, Johnson MC, Stark LJ. Developmental and Psychosocial Issues in Cystic Fibrosis. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*. abril de 2010;19(2):263-83.
4. Demko CA, Byard PJ, Davis PB. Gender differences in cystic fibrosis: *Pseudomonas aeruginosa* infection. *Journal of Clinical Epidemiology*. agosto de 1995;48(8):1041-9.
5. Moskowitz SM, Chmiel JF, Stern DL, Cheng E, Gibson RL, Marshall SG, et al. Clinical practice and genetic counseling for cystic fibrosis and CFTR-related disorders. *Genetics in Medicine*. diciembre de 2008;10(12):851-68.
6. Cutting GR. Cystic fibrosis genetics: from molecular understanding to clinical application. *Nature Reviews Genetics*. enero de 2015;16(1):45-56.
7. Weir E, Burns PD, Devenny A, Young D, Paton JY. Cardiopulmonary exercise testing in children with cystic fibrosis: one centre's experience. *Archives of Disease in Childhood*. mayo de 2017;102(5):440-4.
8. De Boeck K. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax*. 1 de julio de 2006;61(7):627-35.
9. Orenstein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: A 2002 update. *The Journal of Pediatrics*. febrero de 2002;140(2):156-64.
10. Mrcpch JD, Alton E, Griesenbach U. Cystic fibrosis modifier genes. 2005;98(45):8.
11. Correlation between Genotype and Phenotype in Patients with Cystic Fibrosis. *New England Journal of Medicine* 1993; 329(18), 1308–1313.
12. Sebro R, Levy H, Schneck K, Dimmock D, Raby B, Cannon C, et al. Cystic fibrosis mutations for p.F508del compound heterozygotes predict sweat chloride levels and pancreatic sufficiency. *Clinical Genetics*. diciembre de 2012;82(6):546-51.

13. Britto MT, Kotagal UR, Hornung RW, Atherton HD, Tsevat J, Wilmott RW. Impact of Recent Pulmonary Exacerbations on Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest*. enero de 2002;121(1):64-72.
14. Medicophys E. Meta-analysis of respiratory rehabilitation in chronic obstructiveA CpouchlmranoensyastreymadtiiCAsreevaisewe Y. LACASSE 1, S. MARTIN 1, T. J. LASSERSON 2, R. S. GOLDSTEIN 3. *EUROPA MEDICOPHYSICA*. 2007;43(4):11.
15. Hommerding PX, Baptista RR, Makarewicz GT, Schindel CS, Donadio MV, Pinto LA, et al. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Respiratory Care*. 1 de enero de 2015;60(1):81-7.
16. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Journal of Cystic Fibrosis*. diciembre de 2013;12(6):714-20.
17. Janssen I. Intrahospital Weight and Aerobic Training in Children with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Yearbook of Sports Medicine*. enero de 2012;2012:272-3.
18. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *European Respiratory Journal*. 1 de marzo de 2010;35(3):578-83.
19. Rovedder PME, Flores J, Ziegler B, Casarotto F, Jaques P, Barreto SSM, et al. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respiratory Medicine*. agosto de 2014;108(8):1134-40.
20. Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, Barrio Gómez de Agüero MI, Fleck SJ, et al. Benefits of combining inspiratory muscle with 'whole muscle' training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine*. octubre de 2014;48(20):1513-7.
21. Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, Daviskas E, Bye PTP. Effects of Exercise on Respiratory Flow and Sputum Properties in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest*. abril de 2011;139(4):870-7.
22. Schindel CS, Hommerding PX, Melo DAS, Baptista RR, Marostica PJC, Donadio MVF. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *The Journal of Pediatrics*. marzo de 2015;166(3):710-716.e2.

23. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine* [Internet]. diciembre de 2014 [citado 23 de septiembre de 2018];14(1). Disponible en: <http://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2466-14-26>
24. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis — Effects on exercise capacity in severely affected adults. *Journal of Cystic Fibrosis*. enero de 2014;13(1):86-91.
25. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, et al. Strength vs Aerobic Training in Children With Cystic Fibrosis. *Chest*. octubre de 2004;126(4):1204-14.
26. Schibler A, Bolt I, Gallati S, Schöni MH, Kraemer R. High morbidity and mortality in cystic fibrosis patients compound heterozygous for 3905inT and F508. *European Respiratory Journal*. Julio 2001; 17:1181-1186.
27. Johansen HK, Hoiby N. Seasonal onset of initial colonisation and chronic infection with *Pseudomonas aeruginosa* in patients with cystic fibrosis in Denmark. *Thorax* 1992; 47:109-111.
28. Sharma R, Florea VG, Bolger AP, Doehner W, Florea ND, Coats AJ, Hodson ME, Anker SD, Henein MY. Wasting as an independent predictor of mortality in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 2001; 56:746-750.
29. Troosters T, Langer D, Vrijsen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal*. 1 de enero de 2009;33(1):99-106.
30. Starrett K, Cordoza G. *Becoming a supple leopard: the ultimate guide to resolving pain, preventing injury, and optimizing athletic performance*. Las Vegas: Victory Belt Publ; 2013. 400 p.
31. Wallenwein A, Schwarz M, Goldbeck L. Quality of life among German parents of children with cystic fibrosis: the effects of being a single caregiver. *Quality of Life Research*. diciembre de 2017;26(12):3289-96.
32. Elkins M, Jones A, van der Schans CP. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. En: The Cochrane Collaboration, editor. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet]. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd; 2006 [citado 23 de septiembre de 2018]. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD003147.pub3>
33. Mortensen J, Falk M, Groth S, Jensen C. The Effects of Postural Drainage and Positive Expiratory Pressure Physiotherapy on Tracheobronchial Clearance in Cystic Fibrosis. *Chest*. noviembre de 1991;100(5):1350-7.

34. Rossman CM, Waldes R, Sampson D, Newhouse MT. Effect of Chest Physiotherapy on the Removal of Mucus in Patients with Cystic Fibrosis. :5.
35. Fernández Lao C, Valenza MC, García Ríos MC, Valenza G. Estudio de la disnea según la escala de Borg en un grupo de pacientes diagnosticados de asma bronquial que han seguido y recibido entrenamiento de fisioterapia respiratoria. *Fisioterapia*. enero de 2009;31(1):12-6.
36. Oliveira G, Oliveira C, Gaspar I, Cruz I, Dorado A, Pérez-Ruiz E, et al. Validación de la versión española del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística en adolescentes y adultos (CFQR 14+ Spain). *Archivos de Bronconeumología*. abril de 2010;46(4):165-75.